Münster i/W. 1934. No 113 Med Diss.

Aus der Universitäts-Hautklinik Münster/Westf.
(Direktor: Prof. Dr. A. Stühmer)

Ein Beitrag zur Kenntnis der Monilethrix.

Inaugural-Dissertation

zur
Erlangung der Doktorwürde
in der Zahnheilkunde
vorgelegt
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster i. W.

von
Wilhelm Kausch
Zahnarzt aus Lippstadt.

Buchdruckerei Thiele, Lippstadt/Westf.

Aus der Universitäts-Hautklinik Münster/Westf.
(Direktor: Prof. Dr. A. Stühmer)

Ein Beitrag zur Kenntnis der Monilethrix.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der Zahnheilkunde

vorgelegt

einer Hohen Medizinischen Fakultät

der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster i. W.

von

Wilhelm Kausch

Zahnarzt aus Lippstadt.

Buchdruckerei Thiele, Lippstadt/Westf.

Dekan: Prof. Dr. A. von Szily.
Referent: Priv. Doz. Dr. P. W. Schmidt.
Korreferent: Prof. Dr. A. Stühmer.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Unter Monilethrix versteht man eine seltene Haarerkrankung, die erstmalig 1879 von W. Smith beschrieben wurde. Die Haare weisen hierbei mit mehr oder weniger großer Regelmäßigkeit derartige Einschnürungen auf, daß die normalen Haarabschnitte dadurch spindelförmig erscheinen. Die Folge dieser Anschwellungen und Einschnürungen gibt dem Haar bei Lupenbetrachtung und in stark ausgeprägten Fällen auch makroskopisch schon sichtbar das Aussehen einer Halskette oder eines Rosenkranzes.

Infolge der sehr erheblichen Substanzverminderung an der Stelle einer Einschnürung ist die Kohäsionskraft des Haares hier bedeutend verringert. Das Haar bricht daher bei den geringsten mechanischen Insulten an den verdünnten Partien ab. Das Wachstum erscheint wegen der kurzen Haare spärlich und dünn. Teilweise wird sogar partielle oder vollständige Kahlheit dadurch vorgetäuscht, daß die Haare schon gleich am Follikelhals abbrechen.

Diese eigenartige Haaraffektion nannte Virchow Aplasia pilorum intermittens. Synonyma dafür sind: Aplasia moniliformis pilorum, Pili moniliformes, Spindelhaare, Nodose hair (Smith), Monilethrix (Crocker).

Die letzte Bezeichnung wird wegen ihrer Kürze und deswegen, weil sie das klinische Bild gut trifft, für die Haarmißbildung jetzt fast allgemein angewendet.

In der Hautklinik zu Münster kam ein ausgesprochen typischer Fall zur Beobachtung, der seinerzeit von P. W. Schmidt auf der Herbsttagung (26./27. 10. 1929) der Vereinigung Rheinisch-Westfälischer Dermatologen in Münster i. Westf. demonstriert wurde.

Krankengeschichte:

Die Pat. A. S. wurde wegen eines etwa 1markstückgroßen Lupusherdes an der linken Schläfen-Wangengegend und eines ebensolchen am linken Knie in die Hautklinik zu Münster aufgenommen. Als Nebenbefund besaß sie sehr kurzes und spärliches Kopfhaar.

Die Pat., ein 15jähriges Mädchen, befindet sich in gutem Ernährungszustand. Außer dem Lupus, der vor 4 Jahren begann und der Haaranomalie ist sie vollständig gesund. Irgendwelche früheren Krankheiten waren anamnestisch nicht in Erfahrung zu bringen. Die Haaraffektion besteht nach Aussagen der Eltern seit frühester Kindheit. Eine genauere Angabe, ob die Haarveränderung sich gleich nach der Geburt bemerkbar gemacht hat oder ob das Haar zuerst normal war, konnten die Eltern nicht geben.

Der behaarte Kopf bot folgendes Bild: der ganze Kopf ist mit kurzen, durchschnittlich 1 cm langen Haaren bedeckt. Der Haar-

wuchs erscheint dadurch spärlich und dünn; nur in der Schläfengegend sind die Haare ziemlich lang und erreichen eine Länge von 3—5 cm. Dagegen kann man die Haare des Wirbels kaum sehen, da sie kurz über der Kopfhaut abgebrochen sind. Diese Stelle des Kopfes erscheint dadurch kahl. Auch an der vorderen Partie des Scheitels sind nur wenige und kurze Haare vorhanden.

Die Haare sind glanzlos, trocken und brüchig, vielfach abgebogen, krumm und verdreht, wodurch eine gewisse Aehnlichkeit mit dem Negerhaar hervorgerufen wird.

Die Kopfhaut ist zum großen Teil normal und glatt. An den Hinterkopf- und Nackenregionen ist neben einer leichten Rötung eine deutliche follikuläre, festhaftende Schuppung (Hyperkeratosis follicularis) erkennbar, die zum Nacken hin stärker wird und dort kleine, stecknadelkopfgroße, rundliche, hornige Knötchen bildet, die sich beim Berühren mit der Hand reibeisenartig anfühlen.

Die Haare sind an allen Stellen stark spindelförmig; bei Betrachtung des Kopfes mit der Lupe wird dieser perlschnurartige Haarzustand besonders deutlich. Die Haare sind von dunkelbrauner Farbe, jedoch ist das ganze Haar nicht gleichmäßig gefärbt, sondern weist Farbunterschiede auf, sodaß das Kopfhaar wie gepudert aussieht.

Die Augenbrauen und Wimpern waren normal und ebenso konnte an den Achsel- und Schamhaaren keinerlei Veränderung festgestellt werden.

Eine Untersuchung der Familienmitglieder unserer Patientin ergab folgendes Resultat: von den Eltern der A. S. leidet der Vater an derselben Haarkrankheit. Eine Inspektion zeigte, daß nur auf der vorderen Kopfpartie normale atrophische Haare vorhanden waren.

Der Ehe entstammen 8 Kinder, von denen eins gestorben ist.

1. M., 24 Jahre alt, soll als Kind nur ein mäßiges Haarwachstum gehabt haben, das dann zur Pubertätszeit stärker wurde. Bei der Vorstellung sind jedoch wieder weniger Haare vorhanden. Die Haare der vorderen Kopfpartie sind meistens normal, vereinzelt sieht man schwach ausgebildete Spindelformen, dagegen sind die Haare des Hinterkopfes dünn und meist stark spindelförmig. Auch ist nur auf diesem Teil der Kopfhaut eine Hyperkeratosis follicularis festzustellen.

2. W., 23 Jahre alt, ist mit einer starken, auch klinisch in die Erscheinung tretenden Monilethrix behaftet. Bei ihm besteht der Zustand von Kindheit an. Die Haare des Hinterkopfes sind abgebrochen, kurz und stark spindelförmig, vorn nur zum Teil normal, zum Teil weisen sie diese Anomalie mittleren, manchmal auch starken Grades auf. Hyperkeratose ist auf dem ganzen Kopf vorhanden. Die übrige Körperbehaarung ist normal.

3. F., gestorben, soll gutes Haar gehabt haben.

4. A., 19 Jahre alt, leidet ebenfalls seit seiner Kindheit an schlechtem Haarwuchs. Die klinisch spröden Haare sind an sämtlichen Stellen des Kopfes sehr stark spindelförmig; ebenso bemerkt man auf der ganzen Kopfhaut eine follikuläre Hyperkeratose. Auch in

diesem Fall war nur das Kopfhaar befallen, das Haarkleid des Körpers glatt.

5. A., 17 Jahre alt, weist die gleichen Veränderungen auf wie Maria, nur in etwas gemilderter Form.

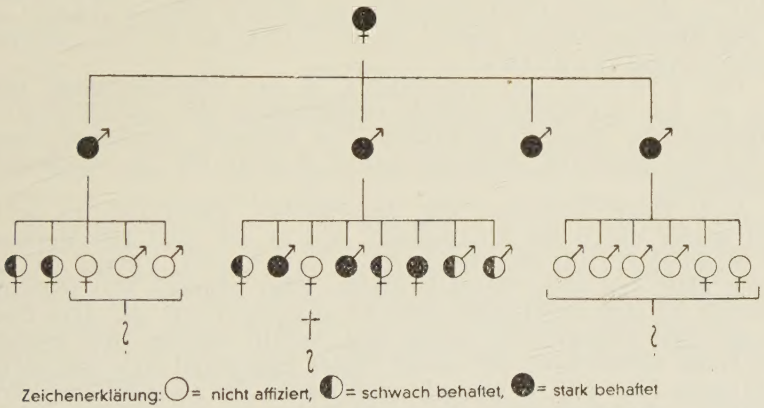
6. A., 15 Jahre alt, ist unsere oben beschriebene Patientin.

7. J., 13 Jahre alt; bei ihm zeigt sich eine schwache, moniliforme Andeutung an einzelnen Haaren, nach hinten zu wird das Haar jedoch deutlich leicht spindelförmig.

8. F., 10 Jahre alt, besitzt normale, etwas trockene Haare, von denen jedoch auch vereinzelte mikroskopisch ausgesprochene Spindelhaare sind.

Außerdem sollen nach Angabe des Vaters auch seine 3 Brüder sämtlich die gleiche Haarerkrankung besitzen, ebenso deren Mutter, also die Großmutter unserer Patientin, damit affiziert gewesen sein. Von den 2 verheirateten Brüdern des Vaters sollen die Kinder des einen vollständig frei, in der Familie des anderen nur 2 befallen sein.

Das nachstehende Schema möge die voraufgegangene Darstellung ergänzen und anschaulich machen.



Die mit einem „?“ versehenen Personen sollen angeblich frei von der Affektion sein, konnten aber nicht untersucht werden. Eine Bestätigung, ob die Angaben der Angehörigen in diesem Punkte richtig sind, war infolgedessen nicht zu erhalten.

Mikroskopische Untersuchung.

Hierzu wurden sowohl ausgezupfte Haare von unserer Patientin wie auch solche von den anderen Familienmitgliedern verwendet. Sie geben das für die Krankheit charakteristische Bild.

Man sieht an dem Haar ein Wechselspiel von Einschnürungen und Anschwellungen, die ihm die schon erwähnte Form eines Ro-

senkranzes oder einer Perlschnur geben. Aber schon bei bloßer mikroskopischer Betrachtung fällt es auf, daß der Haarschaft sich nur bei einem geringen Teil der Haare in ungefähr regelmäßigem Abstande verjüngt. Der überwiegende Teil weist diese gleichmäßige Anordnung nicht auf. Vielmehr erscheinen die Haare betreffs Anordnung, Länge und Breite der Spindeln wie auch der Einziehungen sehr mannigfaltig. Die Spindeln erscheinen bald länger, ausgestreckter und dünner, bald sind sie mehr kürzer und stärkeren Umfanges. Dann sieht man Haare, die zwischen moniliformen Veränderungen eine Strecke lang ganz gerade und normal erscheinen. Bei manchen sind überhaupt keine typischen Spindelformen gebildet; nur auf einer Haarseite sind Ausbauchungen zu erkennen, während die andere vollständig gerade ist. Wieder andere zeigen an der Spitze 1—2 Spindeln und sind dann geraden Verlaufes.

Der spindelförmige Haarabschnitt besteht aus Cuticula, Haarrinde und Mark, letzteres kann auch fehlen; in unseren Präparaten war es an den Internodien nicht vorhanden. Die Haarrinde ist an der Stelle einer Spindel normal und wird dann zur Einschnürung hin an Masse reduziert; sie fehlte in unserem Fall selbst an den dünnsten Internodien nie. Die Haarcuticula ist an den Anschwellungen normal, an der Einschnürung dagegen bedeutend verdickt.

Das Pigment ist gleichmäßig in der Rindensubstanz verteilt, an den Internodien jedoch, entsprechend der verschmälerten Rindenschicht, weniger vorhanden. Die Spindeln erscheinen somit infolge des größeren Pigmentgehaltes dunkler als die verdünnten Haarpartien.

Viele Haare sind kurz und abgebrochen. Die Bruchstelle geht immer durch ein Internodium, was ja ein typisches Merkmal für Monilethrix ist. Die Bruchart ist verschieden. Einmal ist der Bruch glatt und ohne Besonderheiten. Zum anderen Mal fehlt die Cuticula an der Bruchstelle oder ist aufgesplittert; die Haarrinde ist aus dem Zellverbande gelöst und zerfällt faserig. Dies verleiht dem Bilde Aehnlichkeit mit einem Pinsel, manchmal mehr mit einem Kehrbesen. Hier und da bemerkt man Haare, die zwar an einer Verdünnung gebrochen sind, aber doch noch zusammenhaften. Auch dann ist die Cuticula in ihrem Verlauf unterbrochen und die beiden aufgesplitterten Bruchstellen gleichen zwei mit den Haaren ineinander gesteckten Pinseln.

In Kälteanaesthesie mit Chloraethyl wurde vom Hinterkopf unserer Pat. eine Excision vorgenommen. Das so gewonnene Hautstückchen wurde in Alkohol gehärtet, in Paraffin eingebettet und in Serienschnitte zerlegt.

Histologischer Befund.

Im Haematoxylin-Eosinschnitt ist die Epidermis zumeist frei von pathologischen Veränderungen. Nur vereinzelt sind die Retezapfen verbreitert und verlängert. Die Hornschicht zerfällt mei-

stens in lamellenartige Schichten. An den Follikelmündungen ist dagegen eine mäßige Hyperkeratose festzustellen. Teilweise sind sie dadurch im obersten Abschnitt dilatiert.

Die Cutis ist sehr faserreich und verhältnismäßig kernarm. Im oberen Teil der Lederhaut fallen Entzündungserscheinungen mit lymphozytärem Charakter auf; sie befinden sich größtenteils um die Gefäße herum. In den tieferen Schichten des Coriums war dieser Befund nicht zu machen, desgleichen fehlten Zellansammlungen am Haarfollikel und an den Talgdrüsen. Letztere waren manchmal verkleinert und atrophisch, verschiedentlich auch vollständig normal. Sämtliche Haarfollikel, die vom Mikrotommesser ganz getroffen wurden, zeigen, daß das im Follikel befindliche Haar schon vom Bulbus an Einschnürungen und Anschwellungen aufweist.

Bei der Durchsicht der mikroskopischen Schnitte ist es auffällig, daß die Haarrinde sehr früh über der Matrix verhornt, Huxley'sche Scheide und Scheidencuticula dagegen erst viel höher im Follikel ihre zellige Struktur verlieren. Die Henle'sche Schicht dagegen verhornt in gleicher Höhe mit der Haarrinde, die Haarcuticula jedoch später als die Haarrinde und früher als die Huxley'sche Schicht und Scheidencuticula. Ein Vergleich zeigte, daß bei normalem Haarwachstum dagegen Haarrinde und Scheiden in ungefähr gleicher Höhe — die Haarrinde sogar etwas später als die Haarscheiden — den Verhornungsprozeß beginnen.

Eine weitere hervortretende Erscheinung ist die, daß Haar- und Scheidencuticula in ihrem Anfangsteil über der Papille stark hypertrophisch sind, die Huxley'sche Schicht jedoch in einem fast gleichmäßigen Band von unten nach oben zieht.

In einer ungefähren Entfernung von 1,4 mm über dem Grunde des Haarbalgs bilden die inneren Haarscheiden eine vollkommen homogene Schicht, die sich mit Eosin rötlich färbt. Irgendwelche Strukturen sind darin nicht mehr zu erkennen. Sie liegt dem Spindelhaar direkt an und ist somit von wechselndem Durchmesser, je nachdem, ob sie mit einer verdickten oder verschmälerten Stelle des Spindelhaares zusammentrifft.

Der Haarbulbus ist von normaler Größe und Form; degenerative Prozesse sind hieran nicht feststellbar. Das Papillenstroma ist ohne pathologische Veränderungen, vielleicht ein wenig verdünnt. Die innere Begrenzung der äußeren Wurzelscheide zeigt einen leicht welligen Verlauf, der den Anschwellungen und Einschnürungen des Haares entspricht. Die sich hierdurch ergebenden Differenzen werden, wie oben beschrieben, durch die innere Wurzelscheide ausgeglichen. Letztere bildet somit ein genaues Negativ des Spindelhaares. Die äußere Umgrenzung der äußeren Wurzelscheide ist ohne Besonderheiten. Zellulare Veränderungen dieser Haarscheide waren ebenfalls nicht feststellbar.

Weiterhin ist, wie schon oben kurz angedeutet, noch an allen Schnitten ohne Ausnahme die Beobachtung zu machen, daß der sich direkt über dem Bulbus befindliche Haarabschnitt jedesmal eine Einschnürung aufweist.

Therapie.

Es wurde in unserem Fall eine Röntgenbestrahlung vorgenommen. Die Pat. bekam am 29. 10. 29 eine Röntgenepilation 90% HED ½ Al. 5stellig. Nach dem Vorschlag von Wucherpfennig für Favusbehandlung wurde eine Höhensonnenbestrahlung daran angeschlossen. Die Pat. wurde aus der Klinik entlassen und zum Januar wiederbestellt. Bei Wiederaufnahme am 1. 2. 30 zeigte das Kopfhaar mit Ausnahme der Hinterkopfpartie gutes Wachstum und fühlte sich weich an.

Eine Nachuntersuchung 2 Jahre später ergab jedoch einen Rückfall in vollem Umfang.

In der Literatur sind die Angaben über die Anordnung der Spindeln und Einschnürungen sehr verschieden. Teilweise wird diese als ganz oder ziemlich regelmäßig beschrieben (Arndt, Azua, Burreau, Ciarrochi, Golay, Lapowsky u. a.). Andere Beobachter machten eine gegenteilige Feststellung und beschreiben das Intervall zwischen 2 Einschnürungen als unregelmäßig und variabel (Guszman, Hübschmann, Langer, Lutz u. Tobias). So fand Guszman z. B. an einem Haar von 2 mm Länge 5 Spindeln, an einem anderen von 9 mm nur 6. Diese Unterschiede waren lediglich durch die Spindellänge bedingt. Einen ähnlichen Befund macht Hübschmann. Im Falle Guszman betrug die durchschnittliche Spindellänge 0,77 mm. Schütz gibt eine Länge von 0,45—0,64 mm an.

Auch wir haben, da uns eine große Anzahl von Haarpräparaten zur Verfügung stand, mit Hilfe des Okularmikrometers die Haare ausgemessen. In unserem Fall war die Spindellänge ebenfalls sehr verschieden. Sie schwankte zwischen 0,49—0,99 mm; der Unterschied beträgt also mehr als das Doppelte. Die Durchschnittslänge errechneten wir mit 0,74 mm; sie liegt mithin etwas unter dem von Guszman gefundenen Wert.

Auch Golay fand bei seinen Untersuchungen Differenzen in der Spindellänge, die besonders beim Vergleichen des einen Haares mit dem anderen deutlich wurden. Er hält diese Unterschiede jedoch für physiologisch, bedingt durch ein mehr oder weniger starkes Haarwachstum und schließt aus der Regelmäßigkeit auf eine Periodizität der Affektion.

Der Unterschied in unseren Messungen dürfte jedoch wohl nicht mehr als physiologisch anzusprechen sein, gleichfalls liegt unser ermittelter Durchschnittswert bedeutend über dem täglichen Längenwachstum des Haares, das mit 0,25—0,5 mm (Pinkus) angegeben wird.

Schütz ermittelte den Durchmesser an der dünnsten Haarpartie mit 55—68 μ, an der dicksten Spindel mit 95—100 μ. Nach seiner Ansicht ist der spindelartige Haarabschnitt

nicht normales Haar, sondern etwas verdickt. Golay stellte ebenfalls eine Verdickung der Spindeln fest. Dagegen maß Guszman an den dicksten Spindeln nur 90—95 μ und sieht den spindeligen Haarabschnitt als normalen Haarbestandteil an. Die durchschnittliche Dicke der Einschnürung betrug in seinem Fall 25—30 μ.

Wir erhielten an den verengten Stellen 20—45 μ, an den Spindeln 44—125 μ. Vergleichsweise mögen die Haardicken angeführt werden, die wir an 5 Personen bestimmten:

	Haardicke in μ
1.	55— 76
2.	59— 89
3.	60—105
4.	76—103
5.	91—113

Nach diesen unseren Befunden muß man auch die Spindel als pathologisch verdickt ansehen. Eine Bestimmung der durchschnittlichen Spindeldicke, die wir mit 84,6 μ errechneten, scheint dies zu bestätigen. Die Haarabnormität wäre somit nicht allein an den verdünnten Partien — in dieser Ansicht sind sich sämtliche Autoren einig — sondern auch an den Anschwellungen zu suchen.

Was die Pigmentation der Haarrinde anbetrifft, so wird diese auch verschieden beschrieben. Manchmal sind die Anschwellungen stärker pigmentiert als die atrophischen Stellen (Archambault, Polland); letztere können auch des Pigmentes vollständig entbehren (Ciarrochi, Langer). In den Fällen von Guszman und Schütz war das Pigment gleichmäßig in der Rindensubstanz verteilt. Den gleichen Befund konnten auch wir machen. Golay fand dagegen, daß Spindel und Einschnürung in einen pigmenthaltigen und pigmentfreien Abschnitt zerfallen, und zwar entspricht die Depigmentation dem Ende der Spindel und dem Anfang der Einschnürung, während Ende der Verengerung und Anfangsteil der Anschwellung pigmentiert sind. Etwas ähnliches konnten auch wir in unserem Fall an vereinzelten Stellen beobachten, doch war dies nur ausnahmsweise im Gegensatz zu der sonst gleichmäßigen Pigmenteinlagerung festzustellen.

Die Anschwellungen erscheinen infolge des größeren Gehaltes an Rindensubstanz und damit auch an Pigment unter dem Mikroskop bei durchfallendem Licht dunkler als die Schnürstellen; bei auffallendem sind die Verhältnisse umgekehrt. In einem Falle Lessers erschienen jedoch bei durchgehendem Licht die Verengerungen dunkler, die Anschwellungen heller. Er führte dies darauf zurück, daß es sich hier um blondes, pigmentarmes Haar handelte und die Spindeln durch Einschluß von Luft im Markkanal durchsichtiger werden.

Klinisches Bild.

Die Erscheinungen der Monilethrix seien in Kürze in Anlehnung an Galewsky beschrieben.

Die Haaranomalie wird zumeist bei Kindern beobachtet, da die Eltern in Besorgnis wegen des mehr oder weniger schlechten Haarwuchses ihrer Kinder den Arzt konsultieren. Verschiedentlich wird die Haaraffektion auch nur bemerkt, weil der Pat., wie bei uns, wegen eines anderweitigen Leidens ärztlichen Rat einholt.

Das Kind wird gewöhnlich mit normalen Haaren geboren. Diese fallen aber nach einigen Wochen oder Monaten aus und werden durch kurze, moniliforme Haare ersetzt, oder aber das Kind kam kahl zur Welt und nach einiger Zeit wuchsen die Spindelhaare. Die Kopfhaare — meistens ist nur der Kopf befallen — sehen wie angesengt aus. Oft erblickt man sie nur als schwarze Punkte, manchmal sind sie ganz kurz und erscheinen kraus wie kurzes Negerhaar. Dadurch, daß die Haare auch schon direkt über dem Follikelhals abbrechen, erscheint der Kopf stellenweise ganz kahl. Fast immer gesellt sich zu diesem Bild eine Hautveränderung in Gestalt einer Hyperkeratosis follikularis, die aber für gewöhnlich nur auf Kopf und Nakken lokalisiert ist. Gelegentlich sieht die Haut auch wohl ichthyosisähnlich aus.

Im weiteren Krankheitsverlauf können auf der Kopfhaut durch Verödung der Haarfollikel immer mehr kahle Stellen auftreten. Die Kopfhaut erscheint schließlich ganz haarlos, glatt und atrophisch; diesen Befund konnten auch wir bei dem Vater unserer Patientin feststellen. In einem Fall Lessers war sie wie rasiert. Die ehemaligen Haarfollikel sind durch kleine, etwas eingezogene Närbchen manchmal noch angedeutet.

Auch unsere Patientin, die zwar an Lupus erkrankt, sonst aber vollkommen gesund ist, zeigt das gewöhnliche klinische Bild einer Monilethrix. Die Krankheit datiert seit frühester Kindheit. Befallen ist nur der behaarte Kopf. Die Haare sind kurz und spärlich, ohne daß aber der Kopf mit Ausnahme der Hinterkopfpartie, die stark gelichtet war, kahl erscheint. In der Gegend des Os occipitalis macht sich eine follikuläre Schuppung bemerkbar, die zum Nacken absteigend an Intensität zunimmt und zur Bildung horniger Knötchen führt, die wie bei Lichen pilaris leicht gerötet sind.

Bei den Familienmitgliedern unserer Patientin war die Hyperkeratosis follicularis in 2 Fällen auf der ganzen Kopfhaut lokalisiert, in 3 nur der Hinterkopf befallen, und in den 2 übrigen fehlte sie.

Abweichungen von dem gewöhnlichen Bild sind mehrfach geschildert worden. In einem Fall von Arnozan war nicht der ganze Kopf, sondern nur eine kleine, umschriebene Stelle am Hinterkopf von der Haarerkrankung befallen. Moniliforme Veränderungen an den Augenbrauen wurden ebenfalls beschrieben (Arndt, Ciarrochi, Hübschmann, Kieß und Sibley). Rach-

manov wies bei seinem Patienten außer auf dem Kopf auch Monilethrix an den Augenbrauen, Wimpern, Achsel- und Schamhaaren nach. Im Falle Seemanns waren ebenfalls die Haare der Achseln und des Schambergs und die äußere Partie der Wimpern erkrankt, desgleichen im Falle Smith's der Mons veneris. Ruggles beobachtete bei einem Arzt Spindelhaarerkrankung, die symmetrisch an den unteren Extremitäten lokalisiert war. Im Falle Hallopeaus war die ganze Körperoberfläche befallen, in dem von Toyama und Ohno auch das Lanugohaar miterkrankt. Die Körperbehaarung fehlte vollständig in den Fällen von Hübschmann und Lenartowicz. Abweichend von dem gewöhnlichen Bild, wo die Hyperkeratosis nur auf Kopf und Nacken beschränkt ist, findet sie sich auch an den Streckseiten der Extremitäten (Azua, Bering, Hübschmann, Lapowsky, Lutz, Seemann), außerdem am Schamberg und den Schenkeln (Andrews), an den Augenbrauen, Extremitäten, Rumpf (Damer), am Körper (Weber-Parkes-Axhausen).

Manchmal war die Monilethrix mit anderen Krankheiten kombiniert. So bemerkte Fuse, daß von 6 mit Monilethrix affizierten Kindern die 3 am schwersten erkrankten an Harndrang und Ueberempfindlichkeit litten. Mazzanti beschreibt einen 16jährigen Jüngling, der außer der Spindelhaarerkrankung unzweifelhafte Zeichen von Infantilismus (mangelhafte Entwicklung der Genitalien und absoluter Mangel der sekundären Geschlechtsmerkmale) zeigte. Rosenthal und Spreuregen sahen in einem Fall ein Zusammentreffen von Monilethrix mit geistiger Minderwertigkeit und angeborener Mißbildung der Genitalien; in einem anderen derselben Autoren handelte es sich um ein Zusammentreffen von Monilethrix mit Cutis hyperelastica. Eine gemeinsame Ursache all dieser Mißbildungen erscheint ihnen jedoch zweifelhaft. Gleichzeitige Veränderungen an Zähnen und Nägeln wurden ebenfalls beobachtet. Walzer demonstrierte ein Mädchen, dessen Nägel äußerst dünn waren und Vertiefungen aufwiesen; die Zehennägel waren atrophisch. In einem Fall Sibleys waren die Schneide- und Eckzähne klein, an den Nägeln der Hände und Füße feinste fächerförmige Streifung. Eine Anzahl von Fingern und Zehen zeigt kongenitale gliedweise, d. h. nicht totale Verwachsungen.

Auch wurden Fälle publiziert, bei denen die Krankheit nicht schon bei Geburt oder kurz nachher, sondern erst viel später auftrat oder sich im Anschluß an eine andere Krankheit entwickelte; so im Falle Gilchrists, als der Patient 17 Jahre alt war, also zur Zeit der Pubertät, in dem von Smith im 15. Lebensjahr. Dann entstand das Leiden nach einem Nervenschock (Unna), nach einer Choreaattacke (Sweitzer), einmal angeblich nach Masern, wobei sich die Haarerkrankung im Anschluß an jede erneute Erkrankung verschlimmerte (Rapp).

Vererbung der Monilethrix.

Die Monilethrix ist eine ausgesprochen hereditäre Erkrankung, manchmal sogar ein typisches Familienleiden. So beobachtete Sabouraud 17 Fälle in 5 Generationen, Lesser 8 in 2; in letzterem waren nur die männlichen Personen erkrankt. Sibley sah in einem Hause sämtliche Mädchen befallen, während die Knaben frei waren. Mc Call Anderson fand in einer Familie 14 Mitglieder mit Monilethrix behaftet, Jeanselme von 8 Kindern 4 erkrankt, ebenso deren Vater und 3 von dessen Geschwistern. Lurie berichtete, daß von 25 Anverwandten 10 Frauen und 5 Männer an Spindelhaarerkrankung litten, Leeuwen konnte in 3 Generationen 14 Personen feststellen, wovon 8 weiblichen und 6 männlichen Geschlechts waren, Rosenthal und Spreuregen 25 Fälle in 5 Generationen; ebenso teilte Tobias eine Beobachtung mit, die 7 Erkrankte in 5 Generationen betraf; eine andere von Tenneson umfaßte 6 Fälle in 2. Im Falle Tecklenborgs waren eine Mutter und zwei von deren Kindern affiziert, ebenso die Großmutter der Mutter und deren 2 Brüder; hierbei war also eine Generation übersprungen. Rosenthal und Spreuregen fanden von 204 beobachteten Fällen 58,3% Männer und 41,7% Frauen behaftet. Aehnliche Feststellungen, wo auch mehrere Familienmitglieder affiziert waren, wurden noch von anderen Autoren gemacht (Azua, Bering, Murray, Seemann, Toyama und Ohno, Walzer u. a.). Auch in dem von uns beschriebenen Fall war das Leiden nach Angabe ein ausgesprochen familiäres. In 3 Generationen waren von 24 Personen 14 erkrankt und zwar 8 männliche und 6 weibliche. Es sei hier besonders darauf hingewiesen, daß man sich auf die Angaben der Angehörigen nicht verlassen kann. Wir stellten nämlich fest, daß von den Untersuchten sämtliche, wenn auch teilweise abortiv, behaftet waren; die Eltern der Familie S. hatten dagegen die von ihren Kindern, die verhältnismäßig volles Haar besaßen, für nicht erkrankt gehalten.

Heuck hat im Jahre 1924 eine eingehende statistische Bearbeitung von Monilethrixfällen vorgenommen. Von den 44 verwertbaren Fällen waren 16 familiär und 28 solitär. Er kommt am Schluß seiner Arbeit zu folgendem Ergebnis:

1). Die Moniletrichosis kann als dominante Erbkrankheit auftreten, doch ist die Dominanz (in mäßigem Grade) unregelmäßig. Das Verhältnis der Kranken zu den Gesunden in den verwertbaren Geschwisterschaften beträgt 47:46; 5mal wurden Konduktoren beobachtet.

2). Das Verhältnis der kranken Männer zu den kranken Weibern beträgt 47:43. Diese Zahlen können aber durch Zufälligkeiten bedingt sein. Eine nachweisbare Geschlechtsbegrenzung ist also bei der Moniletrichosis nicht vorhanden.

3). Unregelmäßige Dominanz kommt sicher nicht für alle Fälle von Moniletrichosis als Aetiologie in Frage. Denn von 44 Fällen sind nur

16 familiär, 28 solitär und in 15 sind die Eltern der Behafteten nachweislich gesund.
4). Der oft betonte Zusammenhang zwischen Moniletrichosis und Keratosis follicularis wurde in 13 von 45 Fällen beschrieben. Diese Komplikation scheint über familiäre und solitäre Fälle gleichmäßig verteilt zu sein.
5). Atypien bezüglich der Lokalisation der Erkrankung und bezüglich des Auftretens wurden bisher ausschließlich bei nicht familiären Fällen beobachtet.

Histologie.

In all den Fällen, wo ein Hautstückchen excidiert wurde, ließ die histologische Untersuchung desselben erkennen, daß die Spindelhaarbildung schon vom Haarbulbus an ihren Ausgang nimmt. Beatty und Scott fanden, daß in ihren Schnitten alle Papillen in der Entwicklung von Knötchen begriffen waren, ferner, daß die Huxley'sche Schicht an den Zwischenstücken entschieden dicker war als an den Spindeln. Aus ersterer Beobachtung heraus vermuten sie, daß zu der einen Zeit die Haarpapillen der gesamten Kopfhaut Knötchen, zu der anderen Internodien bilden. Daß auf demselben Querschnittsbild (Horizontalschnitt) sowohl Anschwellungen und Verdünnungen sichtbar sind, führen sie auf das verschieden tiefe Eindringen der Haarfollikel in die Haut zurück.

Guszman gibt in seiner Arbeit einen ausführlichen histologischen Bericht: In der Epidermis war das Stratum granulosum stark entwickelt, besonders auffallend in der Umgebung der Haarfollikelöffnungen. Das Stratum corneum war ebenfalls kräftig ausgebildet. In der Lederhaut konnten Entzündungserscheinungen, zwar nicht hochgradig, nachgewiesen werden. Um die Follikelmündungen herum waren Hornmassen angehäuft. Teilweise war dadurch dem Haar der Weg nach außen verlegt worden; es hatte sich unter dem Hornkegel zusammengefalten und war im Schnitt dann mehrfach getroffen. Bei anderen Haaren, die wohl eine Strecke lang von Hornmassen umschichtet waren, aber nicht zurückgehalten wurden, war das Infundibulum des zugehörigen Follikels verhältnismäßig stark dilatiert. Klinisch waren diese Knötchen identisch mit den bei Ichthyosis beobachteten, erstere glichen dagegen mehr den bei Keratosis pilaris.

Die Follikel waren im großen und ganzen normalen Verlaufs. Die innere Kontur der äußeren Wurzelscheide beschreibt einen leicht welligen Verlauf, je nachdem ob sie mit einer Spindel oder Einschnürung zusammenfällt. Die Henle'-Huxley'sche Schicht, ebenso die Cuticula, somit die ganze innere Wurzelscheide, bilden eine vollständig homogene Schicht, die unverhältnismäßig dick ist, besonders an den Internodien; sie liegt dem Spindelhaar eng an. Ueber dem Bulbus sind dagegen die Haarwurzelscheiden einzeln zu erkennen. Weiterhin stellt Guszman fest, daß die Haarfollikel nicht

nur zur Haut hin konvergieren, sondern daß verschiedene Follikel oberhalb der Talgdrüsen zu einem gemeinsamen Follikel verschmelzen.

Unsere Befunde stimmen im großen und ganzen hiermit überein, sie seien deswegen nicht noch einmal wiederholt. Lediglich das verbreiterte Stratum granulosum und die Verschmelzung der Haarfollikel waren nicht festzustellen. Bilder, wo das Haar unter den Hornmassen an der Follikelmündung retiniert war, waren in unseren Schnitten ebenfalls nicht vorhanden.

Pawlow stellte Entzündungserscheinungen fest, die sich hauptsächlich um die Haarfollikel lokalisierten und zu Veränderungen der Haarpapille und Haarzwiebel geführt hatten. Zellansammlungen von meistens Lymphozyten, jedoch nur geringen Grades, fanden sich bei uns meist perivasculär. Fukai fand, daß die Haarrinde früher als die Haarscheiden auffallend nahe über der Papille verhornt. Ein eingehender Bericht über die gleiche Beobachtung liegt von Toyama und Ohno vor. In ihrem Falle begann die Rindenverhornung bei 0,33—0,68—0,72 mm, die Verhornung der Huxley'schen Schicht dagegen erst bei 0,77—0,99 mm über dem Grunde des Haarbalgs. Die Haarscheide war an den Stellen der Spindeln erheblich dicker als an den Einschnürungen. Die Breite der inneren Wurzelscheide betrug an den Internodien 28—40 μ, an den Spindeln 18—33 μ, die Huxley'sche Scheide allein an den Internoiden 15—30 μ, an den Spindeln 13—23 μ.

Auch in unserem Fall war der Unterschied zwischen Verhornungshöhe von Harrinde und -scheiden sehr augenscheinlich. Wir maßen den Beginn der Haarrindenverhornung mit 0,34—0,80 mm, den der Huxley'schen Schicht mit 0,88—1,26 mm. Die Breite der inneren Wurzelscheide betrug an den Einschnürungen 30—42 μ, an den Spindeln 18—29 μ.

Die Breitenmaße der Huxley'schen Schicht betrugen:

an der 1. Einschnürung (über dem Bulbus)	= 13—19 μ
an der 1. Spindel	= 13—17 μ
an der 2. Einschnürung	= 14—20 μ

Aus diesen Messungsresultaten ist im Gegensatz zu den Befunden von Toyama und Ohno ersichtlich, daß die Huxley'sche Scheide an den Spindeln wie auch an den Einschnürungen nicht verändert ist, dagegen waren Haar- und Scheidencuticula an diesen Haarabschnitten von wechselndem Durchmesser, wie aus folgenden Zahlen hervorgeht.

Breite an der 1. Einschnürung:

Haarcuticula	= 8,6—12,5 μ
Scheidencuticula	= 6,7— 8,6 μ

Breite an der 1. Spindel:

Haar- + Scheidencuticula = 2,8—7,7 μ

Breite an der 2. Einschnürung:
Scheidencuticula = 14,4—17,2 μ
Haarcuticula verhornt hier schon.
An der letzteren Stelle ist der Durchmesser der Scheidencuticula somit erheblich größer.

Verschiedene Hypothesen wurden zur Genese des Leidens aufgestellt, teils solche, die nur die Ursache der Spindelbildung betreffen und — da die Spindelhaarerkrankung keine Krankheit sui generis ist — solche, die auch die tiefere ätiologische Kausalität zu erfassen suchen.

Bonnet, der die Spindelhaarerkrankung auch bei Pferden beobachtete, sah als Ursache eine zu straffe Ringmuskulatur am Follikelhals unterhalb der Talgdrüsenregion an. Danach sollte sich das noch plastische Haar an dieser Stelle unter dem Schnürring zu einer Spindel verdicken, die dann schließlich den Druck überwindet und nach oben tritt. Unna schloß sich dieser Erklärung an. Nachdem aber bewiesen war, daß die Spindelbildung schon vom Bulbus an beginnt, wurde diese Erklärung aufgegeben.

Nach Behrend liegt eine intermittierende Aplasie der Keimschicht des Markes vor.

Ciarrochi glaubt an einen täglichen Rythmus; er fand durch Rasieren der Kopfhaut in regelmäßigen Zwischenräumen, daß die Spindel im Laufe von 24 Stunden gebildet würde.

Golay hat die Untersuchungen Ciarrochis ebenfalls aufgenommen. Nach ihm weisen viele Haare, nach 2 Tagen rasiert, 2 Spindeln, manche 3 und wieder andere nur eine Ausbauchung auf. Er führt dies darauf zurück, daß das Rasiermesser nicht immer in der Höhe der Haut schneidet und hält den Rythmus auch für täglich. Weiterhin machte er 2 Biopsien, die eine um 11 Uhr morgens, die andere um 7 Uhr abends. Das erste Mal saßen die Spindeln über der Papille, beim zweiten waren sie fast vollendet. Wie er annimmt, bildet sich die Spindel im Laufe des Tages, die Einschnürung nachts. Weiterhin deckte er die Kopfpartie mit einem schwarzen, für Lichtstrahlen undurchlässigen Papier für mehrere Tage zu. Auch dann waren die nachgewachsenen Haare genau wie die anderen. Lichteinwirkung konnte somit als Ursache ausgeschlossen werden.

Golay sieht die Ursache in einer Störung tropischen Ursprungs; die Papille bildet infolge der schwankenden Ernährung einmal die atrophische Haarpartie, dann die Spindel. Daß die Anschwellung dicker als normales Haar ist, erklärt er sich durch eine kompensatorische Hypertrophie an der Stelle einer Spindel, da ja eine Atrophie an der Einschnürung besteht. Die trophische Störung steht nach seiner Ansicht unter der Einwirkung des sympathischen Nervensystems und der Drüsen mit innerer Sekretion, jedoch konnte er mit Präparaten aus Thyreoidea, Hypophyse, Nebennieren und Genitalhormonen keine Besserung erzielen. Auch Fuse vermutet die Ursache in einer endokrinen Störung, ebenso Strand-

berg; desgleichen nimmt Gilchrist bei seinem solitären Fall, wo die Krankheit symmetrisch an den unteren Extremitäten lokalisiert war, einen trophoneurotischen Ursprung an.

Schütz sieht den Schwerpunkt der Spindelhaarerkrankung in einer lokalen Störung der An- und Rückbildung der Haare wie der gesamten Hornschicht. Er reiht die Anomalie unter den Begriff der Ichthyose und betrachtet die Spindelbildung als ein fakultatives Symptom einer lokalen Ichthyosis pilaris sive follicularis.

Nach Polland ist die Monilethrix eine vererbte und angeborene Mißbildung der Kopfhaut und -haare, also ein Naevus, deren Charakteristikum in einer, vorwiegend follicularen, Hyperkeratose und einer eigentümlichen Funktionsstörung der Haarpapillen besteht, wodurch es zu regelmäßigen Schwankungen in der Wachstumsintensität der Haare kommt. Weber-Parkes-Axhausen halten die Erkrankung gleichfalls zu den Naevis gehörig; sie unterscheiden hierbei zwischen einer hyperplastischen oder aplastischen Form und einer dysplastischen oder heteroplastischen. Das gemeinsame Vorkommen von Hypoplasia pilorum moniliformis und Lichen spinulosus vergleichen sie mit dem gelegentlichen Zusammentreffen von Folliculitis devalcans ebenfalls mit Lichen spinulosus.

Rosenthal und Spreuregen rechnen die Monilethrix zur Gruppe der familiären Hyper- und Dyskeratosen. Tobias glaubt an einen ektodermalen Defekt.

Auf Grund genauer mikroskopischer Untersuchung hält Fukai die Monilethrix für eine auf kongenitaler Anlage beruhende follicularе Erkrankung, bei der die Entwicklung der Haarrinde und der Cuticula nicht miteinander parallel gehen, sondern hintereinander oscillatorisch hypertrophieren und atrophieren. Welcher der beiden Vorgänge der primäre ist, ob die Verdickung der Cuticula oder die der Haarrinde, kann der Autor noch nicht entscheidend feststellen, er legt jedoch der oscillatorischen Verdickung der Cuticula eine größere Bedeutung bei. Die Verdickung der Huxley'schen Schicht wie auch die der äußeren Wurzelscheide und der Cuticula an den Internoiden ist nach seiner Ansicht ein sich der äußeren Form des Haares anpassender, rein passiver Vorgang.

Interessant ist die Erklärung von Toyama und Ohno. Sie fanden, wie bereits erwähnt, daß die Haarrinde früher verhornt als die Haarscheiden. Nach ihrer Ansicht wird dadurch eine Abnahme des intrafollicularen Drucks hervorgerufen, was die lebensfähigen, protoplasmatischen Zellen der Huxley'schen Schicht zu immer stärkerer Hypertrophie veranlaßt. Es resultiert daraus ein allmählich zunehmender Druck auf das Haar von oben und außen, der wiederum eine Stagnation der Haarzellen im Gefolge hat. Die andere Druckkomponente bildet der Wachstumsdruck von unten. Infolge dieser beiden Faktoren verdickt sich das Haar unter der Verhornungszone zu einer Spindel. Allmählich überwindet der Druck von unten die Hemmung der Huxley'schen Schicht und die Spindel tritt

nach oben, der nächste Teil des Haarschaftes verhornt bereits in der Tiefe und bleibt dann dünn. Je höher der Verhornungsprozeß des Haares im Follikel beginnt, desto länger wird die Spindel. Erfolgt die Verhornung nicht rund um das Haar, sondern etwa an 2 gegenüberliegenden Stellen, dann wird das Haar platt, bei einseitiger Verhornung entsteht Nierenform, bei unregelmäßiger Drehung. Da die Papille oft sehr schmal ist, mag auch eine Circulationsstörung zu der Abnormität beitragen. Manchmal mag die Rindenbildung ganz aussetzen, das Haar besteht an dieser Stelle nur aus der Cuticula des Haares. Die Spindelhaarbildung liegt in einer angeborenen Anlage, gerade so wie die Keratosis pilaris, die stets damit verbunden ist.

Auch wir fanden eine unterschiedliche Verhornungshöhe von Haar und Haarscheiden. Die Huxley'sche Schicht war dagegen in unserem Fall oberhalb der Verhornungszone der Haarrinde nur wenig verdickt, sie bildet vielmehr ein im großen und ganzen vom Bulbus an in gleichmäßiger Dicke verlaufendes Band. Die Hauptveränderungen zeigen dagegen die Haar- und Scheidencuticula; besonders die letztere war an der zweiten Einschnürung, also oberhalb der Haarrindenverhornungszone, sehr stark verdickt. Andererseits sind, wie in unseren Präparaten ersichtlich, direkt über dem Bulbus die Einschnürungen bereits im Bereich der Zone, wo auch die Haarrindenzellen noch protoplasmatisch sind, vorhanden. Diese Erscheinung kann unserer Ansicht nach nicht durch einen Druck erklärt werden, dessen Angriffspunkt o b e r h a l b d e r S p i n d e l liegt und der von oben und außen her wirkt. Daß durch einen solchen Druck eine Verdickung gebildet werden könnte, wäre noch verständlich; daß aber derselbe Druck wiederum unterhalb der Anschwellung, wo ja der gesamte Follikelinhalt protoplasmatisch ist, eine Einschnürung bewirken soll, ist wohl kaum anzunehmen. Wenn die Ursache der Einschnürung e b e n f a l l s in dem Druck oberhalb der Spindel läge, so müßte dieser, da an der Spindel Scheiden- und Haarcuticula außerordentlich dünn sind, über die verhältnismäßig breite Huxley'sche Schicht wirken und unterhalb der Spindel eine Stauung der Zellen dieser Schicht hervorrufen, was einer Verbreiterung der Huxley'schen Schicht an dieser Stelle entsprechen würde. Jedoch war diese an der ersten Einschnürung fast genau so breit wie an der darauf folgenden Spindel. Nach diesen unseren Erörterungen können wir die Erklärung von T o y a m a und O h n o nicht akzeptieren. Gleichwohl möchten wir die hemmende Wirkung der noch nicht verhornten inneren Wurzelscheide — nach unseren Messungen war deren Breite an der zweiten Einschnürung am größten — nicht ganz ableugnen. Die Haarrindensubstanz erfährt hierdurch eine Stauung, die zu einer mehr oder weniger starken Verdickung der Spindel führt. Diese Verhältnisse machen es leicht verständlich, daß die Dicke des spindeligen Haarabschnittes die eines normalen Haares übersteigen kann, wie ja auch unsere Messungen an isolierten Haaren ebenfalls eine Zunahme des Dickendurchmessers gegenüber normalen Werten ergaben.

Die Erklärung G o l a y 's, nämlich daß die Papille nachts die

atrophische Partie und am Tage die Spindel bildet, daß also der Rythmus ein täglicher sei, kann noch nicht als endgültige Tatsache angesehen werden, da die Durchschnittslänge der Spindeln in unserem Fall 0,74 mm betrug, die dem Tageswachstum des Haares nicht entspricht. Man wäre zur Voraussetzung gezwungen, daß das Haarwachstum mehr als normal (0,4 mm) betrüge. Es erscheint uns auch mit Guszman unverständlich, daß eine solche Ernährungsstörung von Tag zu Tag wechselnd, von frühester Kindheit an, durch Jahre hindurch bestehen bleibt. Wir sahen zwar nur in unseren histologischen Schnitten eine Einschnürung über dem Bulbus, glauben uns aber nicht zur Folgerung berechtigt, daß zu einer bestimmten Zeit nur Spindeln, zu einer anderen nur Internodien gebildet werden.

Wir möchten uns der Ansicht von Fukai anschließen, da wir ebenfalls eine oscillatorische Hypertrophie von Scheiden- und Haarcuticula feststellten, die Huxley'sche Schicht jedoch an den Internoiden nur ganz wenig verdickt fanden. Auch in unserem Fall ließen sich weder aus dem histologischen Bild noch sonst irgendwie Anhaltspunkte dafür finden, ob die primäre Ursache in einer Hypertrophie der Cuticula besteht oder diese lediglich als sekundäre Erscheinung durch eine primäre Atrophie der Haarrinde bedingt ist.

Therapie.

Erfolge mit Röntgenbestrahlungen sind in der Literatur angeführt. Leeuwen erreichte mit einer totalen Röntgenepilation fast normalen Haarwuchs, Kieß sah eine wesentliche Besserung nach Röntgenbestrahlung. Walzer fand nach einer dritten Epilation die Haare praktisch frei von der Affektion, ebenso heilte nach einer Mitteilung Ciarrochis ein Rezidiv nach erneuter Epilation vollständig. Ueber Mißerfolge berichten dagegen Damer, Guszman, Wise. Buschke erreichte mit Thalium zum sehr großen Teil normalen Haarwuchs, Artom erzielte damit keine Besserung. Azua versuchte ohne Erfolg eine Opotherapie, desgleichen Golay. Fuse fand dagegen nach Behandlung mit Thiosiamin und Heuckwa sehr genügende Resultate.

In unserem Fall wurde die Röntgenepilation absichtlich mit einer stärkeren (90% der HED) als sonst am Institut üblichen (75% der HED) Dosis vorgenommen. Die neu gewachsenen Haare schienen zunächst normal. Auch mikroskopisch waren sie ohne Auftreibungen und Einschnürungen. Interessant ist noch die Tatsache, daß die nach der Epilation ausgefallenen Haare an der Spitze spindelförmig, am Anfangsteil im Bereich von ca. 2—3 mm aber gerade waren. Das Haar war also offensichtlich direkt nach der Röntgenbestrahlung gerade weitergewachsen. Präparate von diesen Haaren lagen nicht mehr vor; die hierüber gemachten Mitteilungen stützen sich auf Beobachtung des Referenten Dr. P. W. Schmidt.

Später rezidivierte jedoch die Erkrankung; an einem umschriebenen Fleck des Hinterkopfes stellten die Haarfollikel ihr Wachstum vollständig ein und diese Stelle blieb kahl. Eine einmalige starke Röntgendosis bringt somit ebenfalls keinen Dauererfolg.

Zusammenfassung.

Im vorstehenden wurde ein typischer Fall von hereditärer Monilethrix beschrieben. Von der Verwandtschaft waren in 3 Generationen von 24 Personen 14 damit behaftet.

Mikroskopisch boten die Haare das charakteristische Bild mit unregelmäßigen Spindeln von durchschnittlicher Größe von 0,74 mm und Bruchstellen an den Internodien dar.

Das histologische Bild zeigte, daß die Spindelhaarbildung schon vom Bulbus an ihren Ausgang nimmt. Die Hauptveränderungen waren außer in einer Verhornungsanomalie der Haarrinde an der Scheiden- und Haarcuticula erkennbar. Diese waren an den Internodien stark hypertrophisch, während die anderen Zellschichten, insbesondere die Huxley'sche Schicht, annähernd normale Verhältnisse aufwiesen. Auf Grund unserer histologischen Untersuchung schließen wir uns der Ansicht Fukai's an, da wir ebenfalls eine oscillierende Hyper- und Atrophie der Scheiden- und Haarcuticula feststellen.

Therapeutisch zeitigte eine einmalige, starke Röntgenbestrahlung mit 90% der HED fünfstellig nur einen vorübergehenden Erfolg, dem später aber ein Rezidiv im vollen Umfang folgte. Es wurde bei der Röntgenepilation beobachtet, daß die Haare nach der Bestrahlung offenbar sofort bis zur Einstellung des Wachstums in normaler Struktur nachwachsen.

Literaturangabe.

1). Andrews: Monilethrix: Arch. of. derm. 21, 874; ref. Z. f. H. u. G. K. 35, 777.
2). Derselbe: Monilethrix: Arch. of derm. 21, 1075: ref. Z. f. H. u. G. K. 35, 506.
3). Archambault: zit. nach Golay.
4). Arndt: Aplasia pilorum moniliformis: Berlin. dermat. Ges. 1. März 1904, Derm. Ztschr. 11, 530.
5). Artom: Aplasia moniliforme dei capelli: Giorn. ital. die dermatol. e sifilol. Bd. 68, Heft 6, S. 1547—1569, ref. Z. f. H. u. G. K. 26, 698.
6). Azua: Aplasia pilorum moniliformis: Verh. d. Soc. espan. dermat. Febr./März 1913, ref. Arch. f. Derm. 119, 2. Teil, S. 155—156.
7). Beatty u. Scott: Pili moniliformes, Monhfte f. Derm. 15, S. 207—220.
8). Behrend: zit. nach Unna.
9). Bering: Pili moniliformes, Arch. f. Derm. 75, 11—16.
10). Bonnet: zit. nach Unna.
11). Brünauer: Keratosis pilaris als Teilerscheinung bei Monile-trichosis. Handb. d. Haut- u. Geschl.-Krankh. von Jadassohn, Bd. VIII/2, S. 127—129. Berlin, Springer, 1931.
12). Burreau: Alopécie congénitale par aplasie moniliforme des cheveux: Ann. de derm. et de syph. 1901, II; 689—690.
13). Buschke: Monilethrix: Berl. dermat. Ges. Sitzg. am 30. Okt. 1926, Z. f. H. u. G. K. 21, 556.
14). Derselbe: Monilethrix: Berl. dermat. Ges. Sitzg. Nov. 1929, Z. f. H. u. G. K. 32, 544.
15). Ciarrochi: Ueber moniliforme Aplasie der Haare: ref. Arch. f. Derm. 55, 126.
16). Derselbe: Die Röntgentherapie der Monilethrix: Armani u. Stein, Rom 1913, ref. Derm. Wschr. 58, 342.
17). Damer: Zur Frage der Monilethrix: Venerol. i. derm. Jg. 5, Nr. 3, S. 337—341 (Russ.), ref. Z. f. H. u. G. K, 28, 157.
18). v. Fick: Nomenklatur der Hautkrankheiten, Handb. der Haut- u. Geschl.-Krankh. von Jadassohn, Bd. XIV/II, S. 336, Berlin, Springer, 1928.
19). Fukai: Ueber Monilethrix, Acta dermatol. Bd. 10, H. 4, S. 367—389 u. deutsche Zusammenfassung 389—392 (japanisch); ref. Z. f. H. u. G. K. 26, 490.
20). Derselbe: zit. nach Galewsky.

21). Fuse: Monilethrix: Jap. i. of derm. 29, 829—872 u. deutsche Zusammenfassung 57—58 (japanisch); ref. Z. f. H. u. G. K. 34, 62.
22). Galewsky: Monilethrix: Handb. d. Haut- u. Geschl.-Krankh. von Jadassohn, Bd. XIII/1, S. 195—204, Berlin, Springer, 1932.
23). Gilchrist: Ein Fall von Monilethrix mit ungewöhnlicher Ausbreitung, J. of cutan. dis. April 1898; ref. Mnhfte. f. Derm. 26, 562.
24). Golay: Le monilethrix, Ann. de derm. 3, Nr. 6, S. 294—309 (1922).
25). Guszman: Anatomie und Klinik der Monilethrix: Derm. Ztschr. 13, 33—58.
26). Hallopeau: zit. nach Galewsky.
27). Heuck: Studien über die Vererbung von Hautkrankheiten. VII. Moniletrichosis, Arch. f. Derm. 147, 196—200.
28). Hübschmann: Zur Kenntnis der Aplasia pilorum intermittens, Inaug. Diss. Zürich 1906.
29). Jeanselme: Moniliforme Aplasie der Haare, Soc. franc. derm. 11. Febr. 1897, ref. Mnhfte. f. Derm. 24, 375.
30). Kieß: Monilethrix, Berl. derm. Ges. Sitzg. am 8. Juni 1926, Z. f. H. u. G. K. 14, 329.
33). Leeuwen: Monilethrix: Ges. Rhein.-Westf. Dermatologen zu Amsterdam Juni 1928, Z. f. H. u. G. K. 27, 733—734.
34). Derselbe: Nederl. tijdschr. v. gen. 69, 2751; ref. Z. f. H. u. G. K. 19, 652.
35). Lenartowicz, Monilethrix: Lumberg. dermat. Ges. Sitzg. 24. Okt. 1929, Z. f. H. u. G. K. 33, 149.
36). Lesser: Aplasia pilorum intermittens: Verh. d. Deutsch. Dermat. Ges. Sept. 1891, Arch. f. Derm. 24, Erg. Bd., 248—253.
37). Lurie: Monilethrix: Kiewer Ges. f. H. u. G., Derm. Ztschr. 43, 191.
38). Lutz: Monilethrix: Schweiz. med. Wschr. Jg. 51, Nr. 6, S. 136—137: ref. Z. f. H. u. G. K., 1, 42.
39). Mazzanti: Aplasia moniliforme dei capelli: Giron. ital. derm. 70, 106—126; ref. Z. f. H. u. G. K. 30, 744.
40). Murray: Monilethrix: Arch. of derm. 10, 245; ref. Z. f. H. u. G. K. 15, 344.
41). Pawlow: Zur Klinik und Histopathologie der Aplasia pilorum intermittens: Rußki Westf. Derm. 1924, Bd. 1, Nr. 3; ref. Derm. Wschr. 79, 862.
42). Pinkus: Ueber die Wachstumsgeschwindigkeit der Kopfhaare, Derm. Ztrbl. 3, 66—70.
43). Polland: Ueber Aplasia pilorum moniliformis: Arch. f. Derm. 111, 827—836.
44). Rachmanov: Ueber familiäre Monilethrix: Russk. klin. 6, Nr. 31, 668—682 (1926); ref. Z. f. H. u. G. K. 24, 59.

45). Rapp: Aplasia moniliformis: Frankf. Derm. Verhdgl. 15. Jan. 1931, Z. f. H. u. G. K. 38, 298.
46). Rosenthal u. Spreuregen: Zur Kenntnis der Monilethrix: Arch. f. Derm. 194, 17—18.
47). Dieselben: Aplasia pilorum intermittens: Venerol. Jg. 1926, Nr. 6, 66—70; ref. Z. f. H. u. G. K. 20, 582.
48). Ruggles: Ueber Monilethrix: Journ. of cut. dis. Nov. 1900; ref. Monhfte. f. Derm. 34, 205—206.
49). Sabouraud: Dix-sept cas de cheveanx moniliformes; Ann. de derm. 1892, S. 830—832.
50). Schmidt: Monilethrix: Verein. Rhein-Westf. Derm. in Münster am 26. Okt. 1929, Z. f. H. u. G. K. 33, 322.
51). Schütz: Ein Fall von Spindelhaaren; Arch. f. Derm. 53, 69—84.
52). Seemann: Monilethrix: Börgyog. urol. Jg. 5, Nr. 4, S. 100 (ung.); ref. Z. f. H. u. G. K. 27, 748.
53). Sibley: Monilethrix: Proc. roy. Soc. med. 22, 1012; ref. Z. f. Z. u. G. K. 32, 72.
54). Strandberg: Aplasia moniliformis, Acta derm.-venerol. Bd. 3, H. 3—4, 650—655; 1922; ref. Z. f. H. u. G. K. 10, 437.
55). Sweitzer: Monilethrix: Arch. of derm. 10, 121—122; ref. Z. f. H. u. G. K. 15, 344.
56). Tecklenborg: Pili moniliformes: Verein. Rhein.-Westf. Derm. Sitzg. März 1927 zu Köln, Z. f. H. u. G. K. 23, 335.
57). Tenneson: Kératose pilaire et aplasie moniliforme des cheveux: Ann. de derm. 1892, S. 1146—1148.
58). Tobias: Monilethrix: Arch. of. derm. 8, 655—664.
59). Toyama u. Ohno: Ueber Monilethrix: Jap. journ. of derm. Bd. 25, Nr. 3, 63—69; ref. Z. f. H. u. G. K. 18, 366.
60). Unna: Die Histopathologie der Hautkrankheiten, Berlin, 1894.
61). Walzer: Monilethrix and koilonychia: Arch. of derm. 21, 1054—55; ref. Z. f. H. u. G. K. 35, 777.
62). Derselbe: Monilethrix: Arch. of derm. 23, 800—801; ref. Z. f. H. u. G. K. 38, 496.
63). Weber-Parkes u. Axhausen: Hypoplasia moniliformes: Brit. journ. of derm. Bd. 39, Nr. 2, 62—66; ref. Z. f. H. u. G. K. 24, 60.
64). Wise: Monilethrix: Arch. of derm. Bd. 6, Nr. 1, S. 115; ref. Z. f. H. u. G. K. 6, 457.
65). Wucherpfennig: Ueber Favus und seine Behandlung: Arch. f. Derm. 166, 117—135.

Die Fälle von Anderson, Arnozan, Smith und Unna wurden der Zusammenstellung in der Arbeit von Beatty und Scott entnommen.

Lebenslauf.

Verfasser vorliegender Arbeit wurde am 29. Oktober 1909 als Sohn des im Jahre 1927 verstorbenen Eisenbahn-Inspektors Jakob Kausch in Lippstadt geboren. Die Reifeprüfung bestand er am städtischen Gymnasium zu Beckum. Nach dem dritten Semester bestand er die zahnärztliche Vorprüfung in Bonn im Herbst 1930, nach weiteren 4 Semestern das zahnärztliche Staatsexamen in Münster i. Westf. im Herbst 1932.